



**EXPLORATIONS ELECTROPHYSIOLOGIQUES DES PATIENTS ATTEINTS DE
MALADIES MUSCULAIRES DES CANAUX IONIQUES**

Chez les patients ayant un tableau clinique évocateur de canalopathie musculaire, l'EMG permet en général de mettre en évidence des anomalies de l'excitabilité musculaire, voire même d'orienter la recherche génétique.

Les étapes nécessaires à ce diagnostic électrique sont les tests fonctionnels (effort long, efforts brefs, test au froid et couplé à l'effort – cf annexes) et la recherche de myotonie en détection et de tracés myogènes.

Afin d'adapter au mieux l'examen à chaque patient, deux protocoles d'étude ont été établis.

I- Protocole « faiblesse épisodique »

Ce protocole doit s'appliquer aux patients ayant présenté un (des) épisode(s) de paralysie au réveil ou à distance de l'effort.

- 1- l'examen débute par l'étude de la conduction nerveuse motrice du cubital droit suivi immédiatement du test d'effort long (cf annexe)
- 2- Pendant le repos après effort de la main droite, l'examen continue avec un autre jeu d'électrodes par trois efforts brefs (cf annexe) de la main gauche en enregistrant les réponses du cubital gauche.
- 3- Une série de trois efforts brefs est réalisée aussi sur le SPE/pédieux.
- 4- L'étude de la conduction motrice et sensitive est complétée par la mesure de la conduction sur le SPE à la jambe et l'enregistrement des potentiels sensitifs d'un musculo-cutané et d'un sural.
- 5- Une étude de la transmission neuro-musculaire est réalisée avec une stimulation répétitive 3 Hz du spinal, recueil au trapèze.
- 6- Enfin, l'examen se termine par la détection, orientée par la gêne du patient, en général au niveau d'un deltoïde, extenseur commun des doigts, premier interosseux dorsal, quadriceps et jambier antérieur (recherche de salves au repos, étude du recrutement à l'effort et de l'aspect des PUMs)



CENTRE DE REFERENCE DES
CANALOPATHIES MUSCULAIRES
GROUPE HOSPITALIER
PITIE SALPETRIERE
Département de neurophysiologie



Application
janvier 2009



Version 1

**EXPLORATIONS ELECTROPHYSIOLOGIQUES DES PATIENTS ATTEINTS DE
MALADIES MUSCULAIRES DES CANAUX IONIQUES**

II- Protocole « myotonie »

Il s'applique aux patients se plaignant de raideur ou lenteur à la décontraction musculaire avec éventuellement des accès de paralysie au décours de l'effort.

- 1- Il commence par l'étude de la conduction nerveuse du cubital gauche suivie de trois efforts brefs.
- 2- Il se poursuit par un test froid au niveau du cubital droit enchaîné par trois efforts brefs (cf annexe).
- 3- On recherche enfin une myotonie électrique en détection, en général au niveau du deltoïde, extenseur commun des doigts, premier interosseux dorsal et jambier antérieur.

	<p>CENTRE DE REFERENCE DES CANALOPATHIES MUSCULAIRES GROUPE HOSPITALIER PITIE SALPETRIERE Département de neurophysiologie</p>		<p>Application janvier 2009 Version 1</p>
<p>EXPLORATIONS ELECTROPHYSIOLOGIQUES DES PATIENTS ATTEINTS DE MALADIES MUSCULAIRES DES CANAUX IONIQUES</p>			

III- ANNEXES

Précautions à prendre :

- arrêter préalablement le **traitement** s'il y a (diamox®, mexitil®, diffuk®, mestinon®...)
- vérifier la **température de la peau** avant les efforts (30 à 34°C)
- rechercher la **meilleure position** des électrodes avant les efforts et mettre en place une **bande** (pour l'abducteur du V à la main) afin d'éviter un déplacement de celles-ci

Effort long

Les électrodes de recueil sont placées sur l'**abducteur du V° doigt** et la main est immobilisée par un **bandage**. On stimule le **cubital au poignet** de façon supra-maximale puis on demande au patient **d'écartier le V° doigt (en l'aidant par une résistance) pendant 5 minutes** en accordant 2 secondes de repos toutes les 40 secondes. Le **potentiel moteur est enregistré** avant et après les 5 minutes d'effort (ligne de base à pic) puis à la 2°, 3° et 5° minute puis toutes les 5 minutes **jusqu'à 40 minutes**. On note la variation d'amplitude et de surface à l'issue de l'effort et à distance.

Effort bref

Le recueil a lieu au niveau de l'**abducteur du V° doigt** avec une stimulation supra-maximale **du cubital au poignet**. On demande au patient d'effectuer **3 efforts successifs d'abduction du V pendant 10 secondes chacun**. Le potentiel moteur est enregistré (ligne de base à pic) avant chaque effort, juste après l'effort et toutes les 10 secondes jusqu'à 1 minute après l'effort. On note la variation d'amplitude et de surface juste après l'effort et l'éventuelle majoration à la répétition de l'effort.

Test au froid

Le recueil s'effectue au niveau de l'**abducteur du V** avec une stimulation supra-maximale du **cubital au poignet**. La main est posée (bord interne) sur un **sac de glace** et l'on observe l'effet du froid en enregistrant **la réponse toutes les minutes jusqu'à 7 minutes** (en vérifiant éventuellement la baisse de la température cutanée). On peut enchaîner ensuite par trois efforts brefs.